

Cirugía de Young para el tratamiento quirúrgico de la epistaxis en telangiectasia hemorrágica hereditaria: reporte de un caso y revisión de la literatura

Young's procedure for surgical treatment of epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia: A case report and literature review

Francisco Ringler A.^{1,3}, José Zemelman L.^{2,3}, Felipe Cardemil M.^{1,4}, Constanza Valdés P.^{1,4}

Resumen

La telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) es una displasia vascular multisistémica, de herencia autosómica dominante, caracterizada por el desarrollo de telangiectasias mucocutáneas y malformaciones arteriovenosas viscerales. El diagnóstico se realiza mediante los criterios de Curaçao publicados en el año 2000 y su manejo requiere de un equipo multidisciplinario donde el rol del otorrinolaringólogo(a) es fundamental, puesto que la epistaxis se presenta en un 90%-95% de los pacientes siendo una de las primeras manifestaciones clínicas de la enfermedad y pudiendo amenazar la vida del paciente. En la literatura se describen múltiples alternativas de tratamiento médico y quirúrgico para la epistaxis, sin existir un tratamiento definitivo para la enfermedad. A continuación, presentaremos el caso de una paciente de 56 años con THH y epistaxis recurrentes severas que, tras no responder al tratamiento médico conservador y múltiples procedimientos quirúrgicos, se realizó el cierre nasal mediante el procedimiento de Young, constituyendo el primer caso reportado en nuestro país.

Palabras clave: Telangiectasia hemorrágica hereditaria, síndrome de Rendu-Osler-Weber, epistaxis recurrente, cierre nasal.

Abstract

Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT) is a multisystemic vascular dysplasia, of autosomal dominant inheritance, characterized by the development of mucocutaneous telangiectasias and visceral arteriovenous malformations. The diagnosis is made using the Curaçao criteria published in 2000 and its management requires a multidisciplinary team where the role of the ENTs is fundamental, since epistaxis occurs in 90%-95% of patients, being one of the first clinical manifestations of the disease and may threaten the life of the patient. Multiple medical and surgical treatment alternatives for epistaxis are described in the literature without a definitive treatment for the disease. Here, we present the case of a 56-year-old patient with severe recurrent HHT and epistaxis who, after not responding to the initial conservative and surgical treatments, a nasal closure was performed, using the Young's procedure, constituting the first case reported in our country.

Keywords: Hereditary hemorrhagic telangiectasia, Rendu-Osler-Weber syndrome, recurrent epistaxis, nasal closure.

Introducción

La telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) o síndrome de Rendu-Osler-Weber es una displasia vascular multisistémica de herencia autosómica dominante caracterizada

por el desarrollo de telangiectasias mucocutáneas y malformaciones arteriovenosas viscerales¹. Tiene una prevalencia de 1 por cada 5.000-10.000 personas sin diferencias étnicas ni por género². El diagnóstico y manejo de estos pacientes es complejo y requiere

¹Departamento de Otorrinolaringología, Hospital del Salvador, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

²Servicio de Otorrinolaringología, Hospital de niños Dr. Roberto del Río. Santiago, Chile.

³Departamento de Otorrinolaringología, Clínica Santa María. Santiago, Chile.

⁴Departamento de Otorrinolaringología, Clínica las Condes. Santiago, Chile.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 26 de septiembre de 2021. Aceptado el 24 de mayo de 2022.

Correspondencia:
Constanza Valdés P.
Hospital del Salvador
Avenida Salvador 364,
Providencia.
Santiago, Chile.
Email: constanzavaldes@uchile.cl

CASO CLÍNICO

de un trabajo multidisciplinario, donde el rol del otorrinolaringólogo(a) es fundamental, puesto que la epistaxis se presentará en un 90%-95% de los pacientes, siendo una de las primeras manifestaciones clínicas de la enfermedad³.

Se describen en la literatura múltiples alternativas de manejo médico y quirúrgico de la epistaxis en THH cuyo objetivo principal es reducir la frecuencia y severidad del sangrado, que, posteriormente, será necesario repetir por la formación de nuevas telangiectasias⁴. Sin embargo, algunos pacientes tienen epistaxis tan graves y frecuentes que pueden poner en peligro la vida y es, precisamente, para este grupo, que se desarrolló el cierre nasal en la década de 1990. Posteriormente, Lund modifica la técnica descrita por Young logrando un cierre del vestíbulo nasal sin tensión y obteniendo una baja tasa de complicaciones con excelentes resultados en el control de la epistaxis⁵. En el presente artículo describiremos el primer caso reportado en Chile de cierre nasal mediante cirugía de Young.

Caso Clínico

Paciente femenina de 56 años con diagnóstico de THH, daño hepático crónico, linfoma no Hodgkin tratado y epistaxis recurrente. Dentro de su historial médico destacan múltiples transfusiones de glóbulos rojos (GR), reiteradas electrocauterizaciones de telangiectasias en mucosa nasal y una septodermoplastia. Hospitalizada en nuestro servicio en 10 oportunidades por epistaxis y anemia severa siendo manejadas, inicialmente, con transfusiones de GR, ácido tranexámico y taponamiento nasal, requiriendo, además, electrocauterizaciones de mucosa nasal en 6 ocasiones y ligadura de arteria esfenopalatina bilateral. A pesar de lo anterior, persistió con epistaxis recurrente de difícil manejo por lo que se planteó realizar el cierre nasal, lo cual fue rechazado en primera instancia. Luego de 5 años de seguimiento y tras presentar epistaxis severa con hemoglobina de 2,7 g/dl y hematocrito de 11,6% sumado al riesgo de epistaxis severa de 9,49 (rango 0-10) calculado por el HHT-ESS⁶ (por sus siglas en inglés - *Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia - Epistaxis Severity*

Score) se decide realizar el cierre nasal previa estabilización hemodinámica.

Se lleva a cabo el procedimiento, previa electrocauterización endoscópica de mucosa nasal. Se realiza una incisión circunferencial en la unión mucocutánea del vestíbulo nasal y se confeccionan 4 colgajos en cada fosa nasal, 2 mucosos y 2 cutáneos, similar a la técnica descrita por Young en 1961⁷ que luego se suturan sin tensión en 2 planos con sutura reabsorbible (Vicryl 3-0) a colgajos mucosos y monofilamento no absorbible (Ethilon 4-0) a colgajos cutáneos como se muestra en la Figura 1.

La paciente evoluciona sin complicaciones posoperatorias luego de 72 horas de hospitalización. A las 2 semanas posoperatorias se realiza retiro de puntos del vestíbulo nasal y al día de hoy, luego de 2 años de seguimiento, solo ha presentado un episodio de epistaxis posterior autolimitada en relación a situación emocional y su calidad de vida ha mejorado considerablemente. En la Figura 2 se muestran los resultados del cierre nasal a los 12 meses.

Discusión

La THH fue descrita por primera vez por Sutton en 1864, publicando el caso de un paciente huérfano con malformaciones vasculares y hemorragias nasales recurrentes. En el año 2000, Shovlin y cols.⁸ publican los criterios diagnósticos conocidos como los criterios de Curaçao: epistaxis recurrente y espontánea, telangiectasias mucocutáneas, historia familiar de primer grado con THH y malformaciones arteriovenosas viscerales.

Es importante considerar que, en estos pacientes, el flujo aéreo nasal es suficiente para producir sangrado por lo que la aplicación de medidas generales como la humidificación y lubricación nasal son fundamentales⁹. Hasta el día de hoy no existe un tratamiento médico ideal que permita controlar completamente la epistaxis, sin recurrir a procedimientos quirúrgicos invasivos que alteren la anatomía y fisiología nasal. Dentro de las medidas recomendadas para el manejo de la epistaxis en pacientes con THH se encuentran la compresión bi-digital como primera opción y, en caso de no respuesta, se aconseja el taponamiento

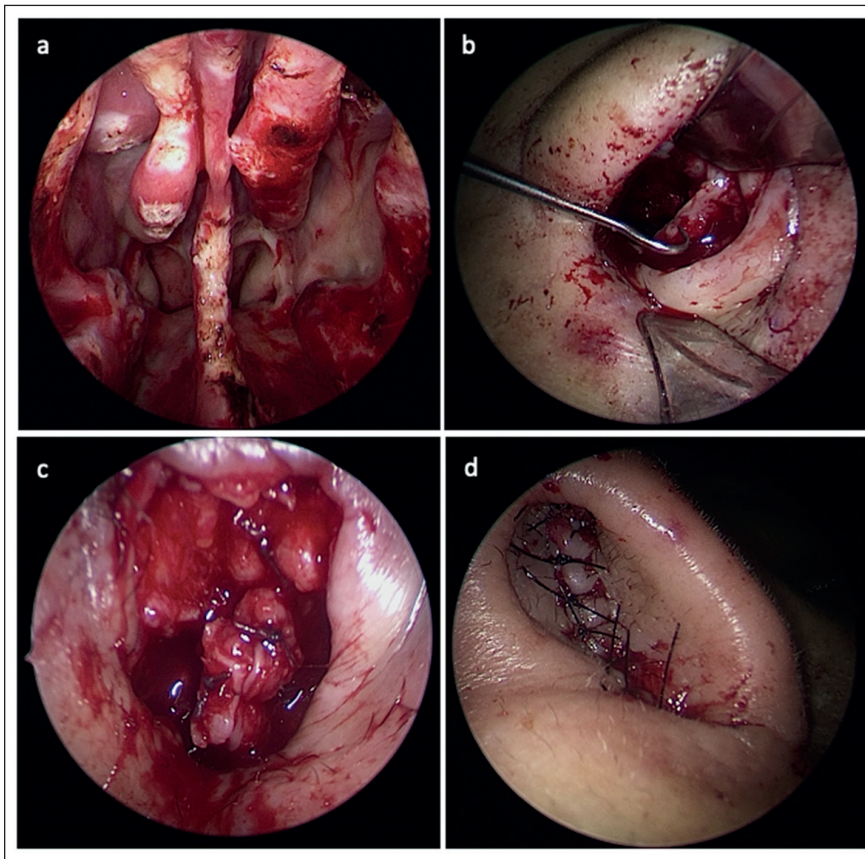


Figura 1. (A) Electrocauterización de telangiectasias en mucosa nasal bilateral con pinza bipolar. Destaca perforación septal amplia por cauterizaciones previas. (B) Incisión circunferencial en vestíbulo nasal derecho. Se aprecia colgajo cutáneo medial anterior y colgajo mucoso medial posterior. (C) Unión de colgajos mucosos en fosa nasal derecha mediante sutura reabsorbible. (D) Sutura de colgajos cutáneos en vestíbulo nasal izquierdo mediante monofilamento no absorbible.



Figura 2. Control posoperatorio a los 12 meses del cierre nasal.

miento nasal con material reabsorbible⁹. El uso de anticuerpos monoclonales anti- VEGF (*vascular endothelial growth factor*) como el bevacizumab se inició en el 2012, luego de dos reportes de casos con resultados prometedores¹⁰. Al-Samkari y cols.¹¹ realizaron un estudio multicéntrico internacional: 238 pacientes con THH recibieron una infusión de 5mg/kg cada dos semanas por un período promedio de 12 meses, logrando una mejoría de la hemoglobina de 3,2 g/dL (IC del 95%, 2,9-3,5 g/dL), una reducción de transfusiones de GR del 82% y una disminución de 3,4 puntos en la HHT-ESS luego del primer año de tratamiento. También se ha estudiado el rol de la hormonoterapia, agentes antifibrinolíticos y braquiterapia sin evidenciar un efecto significativo en la disminución de la frecuencia de los episodios¹².

Entre las opciones quirúrgicas, la foto-

coagulación con láser KTP (*potassium titanyl phosphato*) y argón son las más utilizadas en epistaxis leve a moderada. La embolización arterial nasal junto con las ligaduras arteriales solo son útiles a corto plazo¹³. La septodermoplastia fue descrita en 1960 y consiste en retirar la mucosa nasal más afectada por las telangiectasias y reemplazarla por un injerto cutáneo, sin embargo, con el tiempo se produce una revascularización del injerto que conduce a la recurrencia de los episodios requiriendo procedimientos adicionales en hasta un 25%¹³. Morais y cols.¹⁴ describieron su experiencia a 15 años, tras el uso de polidocanol, como escleroterapia submucosa en pacientes con THH. Esta técnica mostró una mejoría del 95% en la reducción de la frecuencia y cuantía de la epistaxis, pero con necesidad de infiltraciones adicionales durante la vida.

El cierre nasal se describe como un procedimiento excepcional ante hemorragias graves y recurrentes con riesgo vital luego de haber agotado otras alternativas de tratamiento con menor repercusión en la fisiología nasal⁵. En el caso de nuestra paciente, se intentaron múltiples procedimientos quirúrgicos para disminuir la frecuencia y severidad del sangrado, sin lograr un control definitivo de la epistaxis, y tras ver cada vez más afectada su calidad de vida, requiriendo reiteradas hospitalizaciones y transfusiones de GR, se optó por realizar el cierre nasal, presentando una recuperación favorable y exenta de complicaciones.

El cierre nasal o procedimiento de Young fue descrito, inicialmente, para el tratamiento de la rinitis atrófica⁷. Su concepto fue aplicado por Lund⁵ en el manejo de pacientes con THH y epistaxis severa para evitar el daño que supone el flujo aéreo nasal sobre las telangiectasias. Lund modificó la técnica de Young en 1997 mediante la confección de 3 colgajos radiales en la unión mucocutánea del vestíbulo nasal que se elevan retrógradamente hacia el borde nasal para lograr un cierre sin tensión mediante suturas absorbibles. Su técnica fue aplicada en 100 pacientes (87% bilateral) logrando controlar completamente la epistaxis en el 91% de ellos. En cuanto a la tasa de dehiscencias, 10 de 100 pacientes experimentaron pequeños orificios asociados a sangrado entre 3 meses a 5 años desde el procedimiento, requiriendo cierre primario (8/10) o colgajo nasolabial (2/10).

Respecto a los efectos adversos posquirúrgicos: 40% manifestó hiposmia/disgeusia, 14% fatigabilidad, 12% alteraciones del sueño y 10% plenitud auricular. Es importante mencionar que la reapertura del vestíbulo nasal se realizó en 1 solo paciente quien lo solicitó por motivos personales, debiendo ser reintervenido a los 6 meses por la recidiva de los episodios de epistaxis⁵.

Otros autores describen su experiencia en series de menor tamaño. Sena Esteves y cols.¹³ realizan el cierre nasal bilateral mediante la técnica de Young modificada en cuatro pacientes, logrando un control total de la epistaxis luego de un seguimiento promedio de 19 meses. Andersen y cols.¹⁵ estudiaron la satisfacción general luego del procedimiento e incidencia de complicaciones posoperatorias. Se incluyeron 10 pacientes con un seguimiento promedio de 64 meses. Todos presentaron efectos adversos, entre ellos disgeusia, anosmia y xerostomía (80%), voz hiponasal (50%) y alteraciones del sueño (40%), sin embargo, y a pesar de los síntomas molestos, 9 de los 10 pacientes recomendarían el procedimiento.

Conclusiones

Actualmente, no existe un tratamiento definitivo para el manejo de la epistaxis en THH, pero sí, múltiples alternativas de terapias médicas y quirúrgicas que deben ser evaluadas caso a caso y cuyo objetivo principal es atenuar los síntomas y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Estas medidas deben ser utilizadas en forma escalonada siendo una medida excepcional pero efectiva, el cierre nasal, el cual ha mostrado excelentes resultados, siendo el único tratamiento en la actualidad capaz de detener completamente la recurrencia de la epistaxis. En nuestro caso clínico, los resultados obtenidos mediante el cierre nasal fueron excelentes en términos de control del sangrado y mejoría de la calidad de vida, sin presentar complicaciones ni efectos adversos graves para la paciente, por lo que consideramos que este procedimiento es una alternativa segura y efectiva para el manejo de la epistaxis severa en pacientes con THH que no han respondido a tratamiento médico o quirúrgico conservador.

Bibliografía

1. Sharathkumar AA, Shapiro A. Hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Haemophilia*. 2008;14(6):1269-1280. doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01774.x.
2. Kjeldsen AD, Vase P, Green A. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: a population-based study of prevalence and mortality in Danish patients. *J Intern Med*. 1999;245(1):31-39. doi:10.1046/j.1365-2796.1999.00398.x.
3. AAssar OS, Friedman CM, White RI Jr. The natural history of epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Laryngoscope*. 1991;101(9):977-980. doi:10.1288/00005537-199109000-00008.
4. Rimmer J, Lund VJ. Hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Rhinology*. 2015;53(3):195-203. doi:10.4193/Rhin14.274.
5. Lund VJ, Darby Y, Rimmer J, Amin M, Husain S. Nasal closure for severe hereditary haemorrhagic telangiectasia in 100 patients. The Lund modification of the Young's procedure: a 22-year experience. *Rhinology*. 2017;55(2):135-141. doi:10.4193/Rhin16.315.
6. Hoag JB, Terry P, Mitchell S, Reh D, Merlo CA. An epistaxis severity score for hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Laryngoscope*. 2010;120(4):838-843. doi:10.1002/lary.20818.
7. Taylor M, Young A. Histopathological and histochemical studies on atrophic rhinitis. *J Laryngol Otol*. 1961;75:574-590. doi:10.1017/s0022215100058138.
8. Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet*. 2000;91(1):66-67. doi:10.1002/(sici)1096-8628(20000306)91:1<66::aid-ajmg12>3.0.co;2-p.
9. Alvo V Andrés, Alzérreca Eugenio. Telangiectasia hemorrágica hereditaria: Aspectos otorrinolaringológicos. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2012; 72(3):297-305. doi:10.4067/S0718-48162012000300014.
10. Robert F, Desroches-Castan A, Bailly S, Dupuis-Girod S, Feige JJ. Future treatments for hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):4. doi:10.1186/s13023-019-1281-4.
11. Al-Samkari H, Kasthuri RS, Parambil JG, et al. An international, multicenter study of intravenous bevacizumab for bleeding in hereditary hemorrhagic telangiectasia: the InHIBIT-Bleed study. *Haematologica*. 2021;106(8):2161-2169. doi:10.3324/haematol.2020.261859.
12. Hsu YP, Hsu CW, Bai CH, Cheng SW, Chen C. Medical Treatment for Epistaxis in Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: A Meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019;160(1):22-35. doi:10.1177/0194599818797316.
13. Sena Esteves S, Cardoso C, Silva A, Abrunhosa J, Almeida E Sousa C. Nasal closure for the treatment of epistaxis secondary to hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2016;67(6):345-348. doi:10.1016/j.otorri.2015.12.002.
14. Morais D, Millás T, Zarrabeitia R, Botella LM, Almaraz A. Local sclerotherapy with polydocanol (Aethoxysklerol®) for the treatment of Epistaxis in Rendu-Osler-Weber or Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (HHT): 15 years of experience. *Rhinology*. 2012;50(1):80-86. doi:10.4193/Rhino11.142.
15. Andersen JH, Kjeldsen AD. Patient-recorded benefit from nasal closure in a Danish cohort of patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2020;277(3):791-800. doi:10.1007/s00405-019-05758-1.